

## POLINEURITIS OFTALMOPLEJICAS

Dr. IGNACIO DE GISPERT CRUZ

**E** SQUEMÁTICAMENTE pueden dividirse las polineuritis oftalmopléjicas en dos grupos: *a)* formas aisladas, que se desarrollan de una manera simétrica, afectando generalmente al motor ocular común, y formas asociadas a polineuritis generalizadas. Este último grupo comprendería aquellos casos en que la oftalmoplejía es el síntoma inicial o uno de los síntomas iniciales, y *b)* aquellos en que las parálisis oculares son consecutivas o coinciden con las parálisis de las extremidades y de otros pares craneales. Es de señalar el hecho de que así como el motor ocular externo se muestra especialmente vulnerable para los procesos compresivos, incluso en la simple hipertensión endocraneal, escapa a menudo a la parálisis en las polineuritis infecciosas o debidas a otras causas. También es de señalar el hecho que rara vez existe una simetría completa de las parálisis oculares, sino que suelen tener más intensidad o ser más completas en un lado que en otro. Asimismo rara vez se presentan simultáneamente, pudiendo las parálisis unilaterales preceder durante días o semanas a la aparición en el lado opuesto. Este es uno de los motivos por los que en los comienzos

el diagnóstico se presta a toda clase de dudas, inclinándose más bien a pensar en procesos localizados compresivos. Dada la poca frecuencia de la participación oculomotora en las polineuritis, se explica también la posibilidad de errores pronósticos, ya que el trastorno, por su aparatosidad y graves molestias que provoca, hace creer en un proceso maligno o en la persistencia de estas secuelas desagradables, especialmente la diplopia.

El concepto de las polineuritis como una afección localizada exclusivamente en el nervio periférico, tiende a abandonarse. La participación de otras estructuras (raíces, médula, meninges), parece ser casi constante, así como las reacciones en líquido céfalorraquídeo, que pueden ser más o menos precoces.

Se describe un caso de polineuritis generalizada que se inició con ataxia y parálisis del velo del paladar y de la acomodación. Más adelante, parálisis simétrica de motor ocular común. La polineuritis va precedida de un episodio infeccioso febril, unos quince días antes, con malestar, quebrantamiento general y molestias en la faringe. Las parálisis tienen un ca-

rácter oscilatorio y predominan en la parte proximal de las extremidades. Todo ello nos ha hecho pensar en la probabilidad de que se tratase de una forma ambulatoria de difteria faucial que pasó inadvertida en un adulto.

### Oftalmoplejía diftérica

Son numerosas durante estos últimos años, las publicaciones de polineuritis aparentemente primitivas en adultos, consecutivas a difterias palatinas o cutáneas ignoradas, especialmente durante la última guerra, en las trincheras y, sobre todo, en los campos de concentración. Aunque la complicación oftalmopléjica ha de considerarse más bien como excepcional, podemos citar, entre otras, las observaciones de SEDAN, SCHEID, CHAVANY y colaboradores, DEREUX, LEIGHT y otros. En campos de concentración SAMPSON describe verdaderas epidemias de polineuritis diftérica, algunas de ellas con participación del tercer par craneal. Algunas de estas parálisis aparecen a los dos o tres meses de la infección, GAUPP reconoce asimismo que el intervalo entre la infección y la polineuritis puede ser muy variable, siendo influida la precocidad de aparición y gravedad de las parálisis por la fatiga. En nuestro enfermo, este último factor es innegable, ya que, a pesar de encontrarse mal y de su estado febril, continúa trabajando desesperada-

mente, incluso cuando empieza a notar la disartría por paresia del velo del paladar y disminución de fuerza en las piernas. Sólo se rinde ante la ataxia e intimidaciones de sus compañeros.

Todos los autores coinciden en la aparición tardía, en estos casos, de las parálisis (hasta dos meses en alguna observación de DE FIORE de difteria cutánea) y su desarrollo lento e irregular. Se admite asimismo como hecho casi constante que sólo la difteria palatina suele dar parálisis del velo del paladar, ya que la ditoxina se propagaría directamente a través de los nervios regionales, tal como sucede en algunos casos de tétanos local (LEIGHT y WALSHE). Según GAMMON, la parálisis del velo del paladar no se ha dado nunca en la difteria cutánea. En cuanto a la manera de actuar de la toxina diftérica, MOLLISON cree que lo hace simplemente como un alérgeno, admitiendo una acción tóxica sobre la permeabilidad de los vasos que permiten su paso al líquido cefalorraquídeo.

El diagnóstico preciso de estos casos es sumamente difícil, ya que la etiología diftérica sólo puede determinarse por los estudios bacteriológicos y titulación de la antitoxina del suero. En la mayoría de casos, el agente causal desaparece de la garganta en dos o tres semanas. GAMMON ha realizado cultivos con material recogido de la garganta y nariz de estos enfermos, con resultados más que dudosos,

debido a que vieron a los enfermos tardíamente, ya que un 17 por 100 de la población normal es portadora del bacilo diftérico. Se trata, pues, de un diagnóstico retrospectivo que ha de establecerse por los caracteres clínicos de la polineuritis, debiendo considerarse sobre todo la parálisis de la acomodación como patognomónica STROTZKA, GASKILL, GAMMON y otros.

Quizá la enfermedad con la cual es más posible la confusión diagnóstica es la polineuritis infecciosa, neuronitis o síndrome de Guillain-Barré. En ella son características polineuritis o mejor radiculopolineuritis, con participación de los nervios craneales y disociación albúmino-citológica en el líquido cefalorraquídeo. Existe asimismo generalmente un período infectivo anterior, generalmente calificado de gripal, desarrollando la parálisis al cabo de algunos días o semanas. Sin embargo, las algias espontáneas son frecuentes, se afectan las porciones distales de los miembros predominantemente y es mucho menos frecuente la parálisis oculomotora y, sobre todo, la parálisis de la acomodación. Diversos autores han llegado a afirmar que una buena parte de estas polineuritis infecciosas serían en realidad polineuritis diftéricas en que, como en nuestro caso, por tratarse de un adulto, pasó inadvertida la infección causal.

En la polineuritis diftérica, los exámenes de *líquido cefalorraquí-*

*deo* suelen dar resultados bastante precisos, con una disociación albúmino-citológica evidente. Se ha llegado a afirmar que incluso en la difteria sin complicaciones neurológicas existen también modificaciones de líquido cefalorraquídeo. Parece, sin embargo, que éstas serían excepcionales, a no ser que se trate de casos muy graves, habiendo encontrado cierto grado de hiperalbuminosis o de pleocitosis UJSAGHI, HERTZ, THYGESEN y otros. En los casos de oftalmoplejías aisladas o de parálisis de nervios craneales sin polineuritis de las extremidades, SHEID encuentra rara vez alteraciones de líquido espinal. Las alteraciones de líquido no suelen ser inmediatas, sino que aparecen al cabo de varios días y hasta de dos o tres semanas después de la aparición de las parálisis. Carecen de valor pronóstico, ya que se han observado casos leves con intensa disociación albúmino-citológica y a la inversa, casos mortales con escasa o nula modificación en el líquido. En nuestro enfermo, la punción practicada a los pocos días nos señala un aumento ligero en la cifra de células y de albúmina. Es probable que una punción más tarde nos hubiese dado una clara disociación albúmino-citológica.

Las *complicaciones mortales* de la polineuritis diftérica son relativamente frecuentes, tanto en el adulto como en el niño. El mecanismo de la misma no se halla completamente dilucidado, habiéndose

dose invocado diversos factores, tales como la miocarditis, parálisis diafragmática, parálisis de los intercostales y otros músculos respiratorios y las lesiones de los centros cardiorrespiratorios bulbares. Aunque un papel primordial corresponde a la miocarditis, que sería la responsable de la mayoría de casos precoces mortales, se ha descrito la asociación de miocarditis y parálisis respiratoria (HOTTINGER, MUHLENKAMP y otros). La miocarditis puede, sin embargo, ser causa de muerte en periodo tardío, incluso cuando empieza la recuperación motora, al cabo de 50 ó 60 días. En las observaciones de SCHLUMBERGER, de polineuritis por difteria cutánea en el frente, las crisis cardíacas aparecían con el cuadro de un infarto de miocardio a veces antes de las parálisis.

Las parálisis de los músculos de las paredes torácicas no sólo pueden ser la causa más inmediata de la muerte, sino que, además, favorecen las complicaciones pulmonares. Es más, la simple paresia respiratoria puede dar lugar a bronconeumonías, especialmente en los adultos y viejos. En las observaciones de SCHEID y PETER, la muerte por parálisis respiratoria suele producirse entre los 45 y 55 días de la enfermedad. Disminuyen las excursiones respiratorias y al mal-estar y angustia se añade la cianosis. La parálisis respiratoria no se daría nunca, según los autores

citados, en los primeros periodos de las complicaciones neurológicas diftéricas.

En cuanto a la muerte por parálisis del diafragma, debida a neuritis del frénico, parece que ha de rechazarse definitivamente, ya que son varios los casos descritos y comprobados radiológicamente de parálisis doble diafragmática sin que se produjera la muerte del paciente. Se ha visto, al contrario, fallecer polineuríticos por parálisis de los músculos de la pared torácica, a pesar de conservar los movimientos del diafragma.

La posibilidad de complicaciones centrales bulbares ha de tenerse en cuenta. Son los casos con vómitos tardíos, alteraciones del ritmo cardíaco, descenso de presión arterial y respiración de Cheyne-Stokes. Es probable se produzca edema de la región que afectaría substancia reticular y centros del vago.

Ha de consignarse el hecho de que, en general, el curso y evolución de las parálisis suele ofrecer unos caracteres bastante precisos en la polineuritis diftérica. En una estadística numerosísima de enfermos, SCHEID y WIECKE señalan que el retroceso de las parálisis sólo se inicia hasta los 70 u 80 días del comienzo de la enfermedad. Nuestro paciente, que no llegó nunca a una parálisis completa de las extremidades, hace el último brote de oftalmoplejía completa y parálisis facial hacia los 60 días después de

una serie de agravaciones y remisiones de los trastornos de motilidad.

En la evitación de las complicaciones neurológicas de la difteria es indudable que corresponde un papel importante al empleo precoz del suero o antitoxina. La cifra de polineuritis es reducidísima en los casos correctamente diagnosticados y tratados de difteria. En cambio, la mayoría de autores se hallan de acuerdo en negar la eficacia de esta medicación cuando se ha desarrollado la polineuritis. Incluso se han descrito casos de agravación de las parálisis. Hemos de limitarnos, pues, a una medicación sintomática a base de vitamina B<sub>1</sub>, tónicos cardíacos, en casos de insuficiencia cardíaca, extractos de corteza suprarrenal y, si es preciso, respiración artificial por los aparatos adecuados.

#### Oftalmoplejía diabética

El diagnóstico etiológico de la oftalmoplejía no puede establecerse de una manera afirmativa absoluta. Nos encontramos en el caso que se describe con una parálisis óculomotora bilateral de aparición bastante brusca y con intensas algias en un diabético que desde hace muchos años padece la enfermedad, habiendo presentado ya alguna complicación seria. Por otra parte, la abolición de los reflejos aquilianos y los dolores de los troncos nerviosos periféricos indi-

can que el proceso no se limita solamente a los óculomotores, sino que forma parte de un proceso polineurítico más generalizado, pero que afortunadamente no ha llegado a desarrollarse por completo.

Aunque relativamente poco frecuente, la polineuritis diabética y la complicación oftalmopléjica son conocidas desde muy antiguo, habiendo señalado BOUCHARD, en 1884, la abolición de reflejos en esta enfermedad. La primera oftalmoplejía diabética parece que fué descrita por OGLE en 1866. En 1905 DIEULAFOY puede recoger 59 casos de la literatura, al que añade el suyo. En contraste con la polineuritis diftérica, la diabética suele ser dolorosa. A veces estas parálisis oculares con intensas algias son el primer síntoma revelador de la diabetes (COLLIER). Las parálisis se establecen bastante rápidamente, a menudo en pocas horas o días, y suelen remitir, por lo general, en algunas semanas, a lo sumo tres o cuatro meses.

JORDAN dividió las polineuritis diabéticas en los siguientes tipos: a) tipo hipoglucémico, que se caracteriza por la hiperestesia dolorosa de los nervios a la presión; b) tipo circulatorio, en que a los dolores y parestesias se añaden hiporreflexia e hiperestesia. A menudo hay síntomas de déficit circulatorio, pudiendo observarse claudicación intermitente; c) tipo degenerativo, con signos moderados de neuritis que empiezan de una

manera solapada y pueden persistir durante años sin ulteriores complicaciones; d) en el tipo neurítico el dolor y las parestesias son intensas, progresando la debilidad hasta la parálisis. Algunos autores han añadido la forma neurítica visceral, con participación en la polineuritis del sistema nervioso vegetativo, que se manifiesta por dolores viscerales y trastornos vasomotores de las extremidades.

En lo que atañe a las formas oftalmopléjicas se afectan con una frecuencia aproximadamente igual el motor ocular externo o el motor ocular común. La parálisis aislada del cuarto par sería excepcional. También puede existir parálisis del sexto par de un lado y del tercer par del otro. Los casos con oftalmoplejía completa indican gravedad del proceso. En algún caso excepcional han podido asociarse la oftalmoplejía y la parálisis facial. También es excepcional que se afecten sólo algunas de las ramas del tercer par o parálisis disociadas si se exceptúan los casos en que se conserva la reacción pupilar.

Casi siempre las parálisis van precedidas y acompañadas de intensos dolores que se extienden por la regiones temporal y orbitaria. Según GROENOW, las parálisis oculares representan de un 4 a un 7 por 100 de los trastornos oftalmológicos de la diabetes (iritis, retinitis, neuritis retrobulbar, catarata, etc.). De 5 casos de ROOT

2 presentan parálisis del tercer par, 2 del sexto par y un caso sólo ambos rectos internos. De los 14 casos de WEINSTEIN y DOLGER, 7 afectan al motor ocular común, 5 al motor ocular externo y 1 caso es de oftalmoplejía completa. Las alteraciones de las reacciones pupilares, relativamente frecuentes, pueden hacer fácil la confusión con la tabes, habiendo descrito el signo de Argyll - Robertson, JORDAN, RUNDLESS, SMITH y otros.

El mecanismo de estas parálisis se desconoce y aunque al principio se creyó que correspondía un papel importante etiológico a los trastornos circulatorios y hemorrágicos, ha de tenerse en cuenta también el factor carencial. Se sabe que el requerimiento en vitamina B<sub>1</sub> de los diabéticos es muy superior al del individuo normal, habiéndose supuesto la polineuritis influida por esta deficiencia, tal como parece sucede en el beri-beri y en la polineuropatía alcohólica. Por alteraciones del metabolismo hidrocarbonado el ácido pirúvico se acumularía en la sangre del diabético, ejerciendo una acción neurotóxica. Sin embargo, se han visto polineuríticos diabéticos con valores normales de tiamina, hecho en oposición con la hipótesis carencial.

Un factor que es muy probable desempeñe un papel importante es la arterioesclerosis. Sabida es la frecuencia con que los diabéticos padecen arterioesclerosis, que es

mucho más frecuente causa de su muerte que el coma diabético. El trastorno arterioesclerósico no sólo es constante en personas de edad madura, sino que también es muy frecuente en jóvenes diabéticos. Se ha admitido, pues, que las lesiones esclerosas de los vasa nervorum, al producir anoxia e isquemia de los troncos y raíces venosas, podían ser una causa inmediata de la polineuropatía. En algunos casos las manifestaciones vasculares se asociarían de tal modo a las manifestaciones neurológicas periféricas que puede hablarse de verdaderos síndromes neurovasculares. WEINSTEIN y DOTGER sostienen que más que una neuritis tóxica o un vago trastorno metabólico, las parálisis oculares sólo son una manifestación del trastorno vascular generalizado. Aunque carecen de comprobaciones, se apoyan en el hecho frecuente de la disociación de las parálisis. Además, el hecho casi constante de la aparición de hemorragias retinianas al tiempo de producirse las parálisis. Reconocen, sin embargo, que las raíces pueden afectarse al igual que los núcleos oculomotores de una manera disociada, conservándose a menudo la reacción pupilar a la luz, a pesar de aparentarse una oftalmoplejía completa.

Cabría, finalmente, la posibilidad de admitir la posibilidad de la acción de un elemento infeccioso, probablemente viral, similar al que

se supone origina el síndrome de Guillain-Barré, que se desarrollaría en un individuo en condiciones especiales de receptibilidad debido a la diabetes. Es probable que en la polineuritis diabética se sobreañada una radiculopatía similar a la que suele producirse en la polineuritis diabética. Esto explicaría la frecuente elevación del contenido de proteínas del líquido cefalorraquídeo con normalidad o casi normalidad de la cantidad de células. A esta disociación albuminocitológica se añadirían frecuentes alteraciones de la reacción del oro o del benjuí coloidal. ROOT y ROGERS, por ejemplo, encuentran hiperalbuminosis en un 87 por 100 de 84 casos, existiendo observaciones similares de JOSLIN y ROOT, BAILEY, MURRAY, DE JONG y otros. En nuestro enfermo esta disociación es evidente.

La mayoría de autores coinciden en admitir que la gravedad y frecuencia de aparición de complicaciones neurológicas de la diabetes no depende de la gravedad de la enfermedad ni de la edad del paciente, sino de la antigüedad de la enfermedad. Un enfermo que hace muchos años que padece la diabetes es probable que desarrolle parálisis, a pesar del curso benigno de dicha diabetes. BONKALO ha observado, sin embargo, que las formas neuróticas serían más frecuentes en individuos con cifras altas de glucemia. En cambio, la mayor o menor abundancia de cuer-

pos cetónicos no parecen guardar relación alguna con la frecuencia de polineuritis,

La eficacia de los diversos tratamientos, dada la evolución generalmente favorable de las parálisis oculares ha de considerarse más bien como dudosa. Sin embargo, ha de tenerse siempre en cuenta que pueden producirse recidivas al cabo de más o menos tiempo, aunque no sea un hecho frecuente. Sobre la acción favorable de la medicación vitamínica existe bastante discrepancia entre los resultados

obtenidos. Parece más bien que la citada evolución favorable se halla más influida por el tratamiento específico de la diabetes por régimen alimenticio adecuado e insulina que por la vitaminoterapia. También es de aconsejar el empleo de extractos hepáticos. Los únicos casos que evolucionarían desfavorablemente serían aquellos en que en vez de una polineuritis propiamente dicha se trataría de oftalmoplejías por lesiones hemorrágicas pedunculares.